



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Centro de Bioética

Os novos desafios e horizontes dos Cuidados Paliativos nas doenças neurodegenerativas

José Miguel Morgado Veloso de Oliveira Pratas

Julho'2018



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Centro de Bioética

Os novos desafios e horizontes dos Cuidados Paliativos nas doenças neurodegenerativas

José Miguel Morgado Veloso de Oliveira Pratas

Orientado por:

Prof. Dr. Paulo Reis Pina

Julho'2018

Resumo

Introdução

Os cuidados paliativos constituem uma abordagem para o acompanhamento dos doentes que enfrentam doenças crónicas e dos seus cuidadores. Esta abordagem concentra-se no alívio do sofrimento físico, psicossocial e/ou espiritual.

Métodos

Revisão da literatura sobre o estado da arte dos cuidados paliativos nas doenças neurodegenerativas, concretamente sobre o papel do neurologista, do paliativista e do cuidador no processo da doença crónica.

Foram selecionados 13 artigos, publicados nos anos 2014-2018, após pesquisa na Pubmed© com base na especificação seguinte e com as palavras MESH: “neurodegenerative diseases” and “neurology” and [“palliative care” or “palliative medicine” or “end of life care” or “terminal care”].

Conclusão

Os neurologistas cuidam de pessoas com doenças crónicas progressivas, frequentemente incapacitantes, que muitas vezes encurtam a vida. Por conseguinte, é importante que estes especialistas valorizem os princípios da medicina paliativa e os apliquem na sua prática clínica.

Abstract

Introduction

Palliative care represent an approach for monitoring patients who suffer from chronic diseases as well as their caregivers. This approach focuses on the relief of physical, psychosocial and/or spiritual suffering.

Methods

Literature review on the state of the art of palliative care in neurodegenerative diseases, namely on the role of neurologists, palliative doctors and caregivers on the chronic disease process.

Thirteen articles, published between 2013 and 2018, were selected, after a Pubmed© search based on MESH words, as such: “neurodegenerative diseases” and “neurology” and [“palliative care” or “palliative medicine” or “end of life care” or “terminal care”].

Conclusion

Neurologists take care of patients with progressive chronic diseases, often disabling, that frequently shorten their lives. Therefore, it is important that they value the principles of palliative care and apply them in their clinical practice.

Palavras-chave

Doenças neurodegenerativas; cuidados paliativos; neurologia; cuidados de fim de vida.

Neurodegenerative diseases; palliative care; neurology; end of life care.

“O Trabalho Final expressa a opinião do autor e não
da FML”

Índice Geral

Resumo.....	3
Abstract.....	4
Palavras-chave.....	5
Índice.....	6
Abreviaturas.....	7
Introdução.....	8
Métodos.....	11
O estado da arte dos cuidados paliativos nas doenças neurodegenerativas	13
O neurologista e o paliativista	16
O Cuidador.....	19
Horizontes	22
Agradecimentos.....	25
Bibliografia	26
Anexos.....	29

Abreviaturas

CPAL - cuidados paliativos

DNP - doenças neurodegenerativas progressiva

FDV - fim de vida

QDV - qualidade de vida

Introdução

O conceito de cuidados paliativos (CPAL) tem vindo a sofrer diversas transformações ao longo do tempo. A definição mais recente da Organização Mundial de Saúde dita que são “cuidados que visam melhorar a qualidade de vida (QDV) dos doentes e suas famílias, que enfrentam problemas decorrentes de uma doença incurável e/ou grave e com prognóstico limitado, através da prevenção e alívio do sofrimento, com recurso à identificação precoce e tratamento rigoroso dos problemas não só físicos, nomeadamente a dor, mas também dos psicológicos, sociais e espirituais” ⁽¹⁾.

Percebe-se que, no presente, o espectro de ação dos CPAL é muito alargado, embora ainda haja uma perceção enraizada de que os CPAL dizem respeito a cuidados de fim de vida (FDV), essencialmente relacionados com doença oncológica terminal ⁽²⁾.

Diversos estudos apontam que, se, por um lado, os CPAL visam lidar cada vez mais com um conjunto mais vasto de patologias e sintomas, com as suas heterogeneidades e questões éticas ⁽³⁾, por outro ainda é difícil estabelecer consensos sobre como e quando agir ⁽⁴⁾. Isto é mais notório nas situações em que existe dificuldade em prever a evolução da doença e naquelas em que existe grande variabilidade de sintomas, tanto a nível quantitativo quanto ao seu momento de aparecimento e imprevisibilidade de apresentação ⁽⁵⁾. A maioria das doenças neurodegenerativas progressivas (DNP) enquadra-se neste perfil.

Tem-se então assistido a uma crescente perceção quanto ao potencial da introdução de CPAL nas DNP para as quais nem sempre existem tratamentos que alterem o rumo da doença ⁽⁵⁾. Sabe-se que as DNP, paulatinamente, incapacitam física e psiquicamente o doente, pondo em causa a sua autonomia e até a sua dignidade, para além do desgaste físico e psíquico que causam nos cuidadores ⁽⁵⁾. Em consenso, a “European Association for Palliative Care” e a “European Academy of Neurology” sublinham a importância de uma introdução precoce dos CPAL nas DNP ⁽²⁾.

As DNP têm invariavelmente mau prognóstico, por vezes com reduzida esperança de vida, por vezes com sobrevida longa, mas progressivamente limitante. Ademais, são acompanhadas de sintomas que os neurologistas têm dificuldade em tratar, como dor, fadiga, depressão, distúrbios do sono e que requerem um acompanhamento especializado ⁽⁴⁾ Estes doentes morrem muito em hospitais quando comparado com a população idosa.

no geral, ainda que a maioria tenha preferência por morrer em casa. Além do mais, como referido, os cuidadores destes doentes têm graus semelhantes ou superiores de angústia e *burnout* quando comparados, por exemplo, com os cuidadores de doentes com cancro. ⁽²⁾

Tem-se assistido a um aumento da prevalência, mortalidade e morbilidade na Europa das DNP ⁽³⁾. Nos Estados Unidos da América estima-se que a mortalidade anual por doenças neurodegenerativas venha a aumentar de 119 para 231% até 2040. Em Portugal estima-se uma prevalência deste tipo de doenças de 5% acima dos 65 anos, sendo que os internamentos hospitalares associados a doenças neurológicas têm registado um significativo aumento nos últimos dez anos, essencialmente pelas intercorrências associadas. ⁽⁶⁾

Não é, ainda assim, possível adaptar diretamente para a neurologia os CPAL convencionais. Tem-se, então, vindo a fazer estudos para perceber como e qual o momento para instaurar tais cuidados, algo que se tem revelado difícil pela complexidade de estabelecer prognóstico, pela heterogeneidade do progresso das diferentes doenças, pelo seu perfil sintomático e curso distinto. Existe a convicção de que deve existir um acompanhamento precoce para que exista a possibilidade de o doente definir de forma esclarecida e atempada, antecipando-se às intercorrências que inevitavelmente surgirão no decurso da doença, com um foco importante no cuidador e/ou na pessoa que irá tomar as suas decisões quando já não estiver cognitivamente apto.

Têm sido feitos estudos para perceber o impacto que as recomendações presentes na definição da Organização Mundial de Saúde têm tido no acompanhamento destes doentes, embora ainda haja pouca evidência sobre os mesmos, assim como da sua eficácia. O cuidado deste tipo de doentes é inicialmente feito pelos serviços de neurologia, que malogram muitas vezes em tratar alguns sintomas associados com a QDV, como depressão, fadiga, dor e perturbações do sono. O acompanhamento subsequente varia muito de acordo com o país e mesmo dentro do mesmo país. ⁽²⁾

A falta de evidência científica na implementação dos CPAL nas DNP, assim como a relativa escassez de paliativistas e neurologistas com formação em CPAL básicos e a pouca receptividade dos doentes pelo estigma ainda existente é, ainda, um fator limitante na instauração de CPAL nas doenças referidas.

Esta revisão abordará o estado da arte dos CPAL de uma forma genérica e, mais especificamente, o atual conhecimento relativo aos papéis do neurologista e do paliativista neste âmbito, particularmente na articulação entre os dois, e também no papel

fundamental do cuidador. Por fim, analisaremos quais os horizontes dos CPAL nestas doenças.

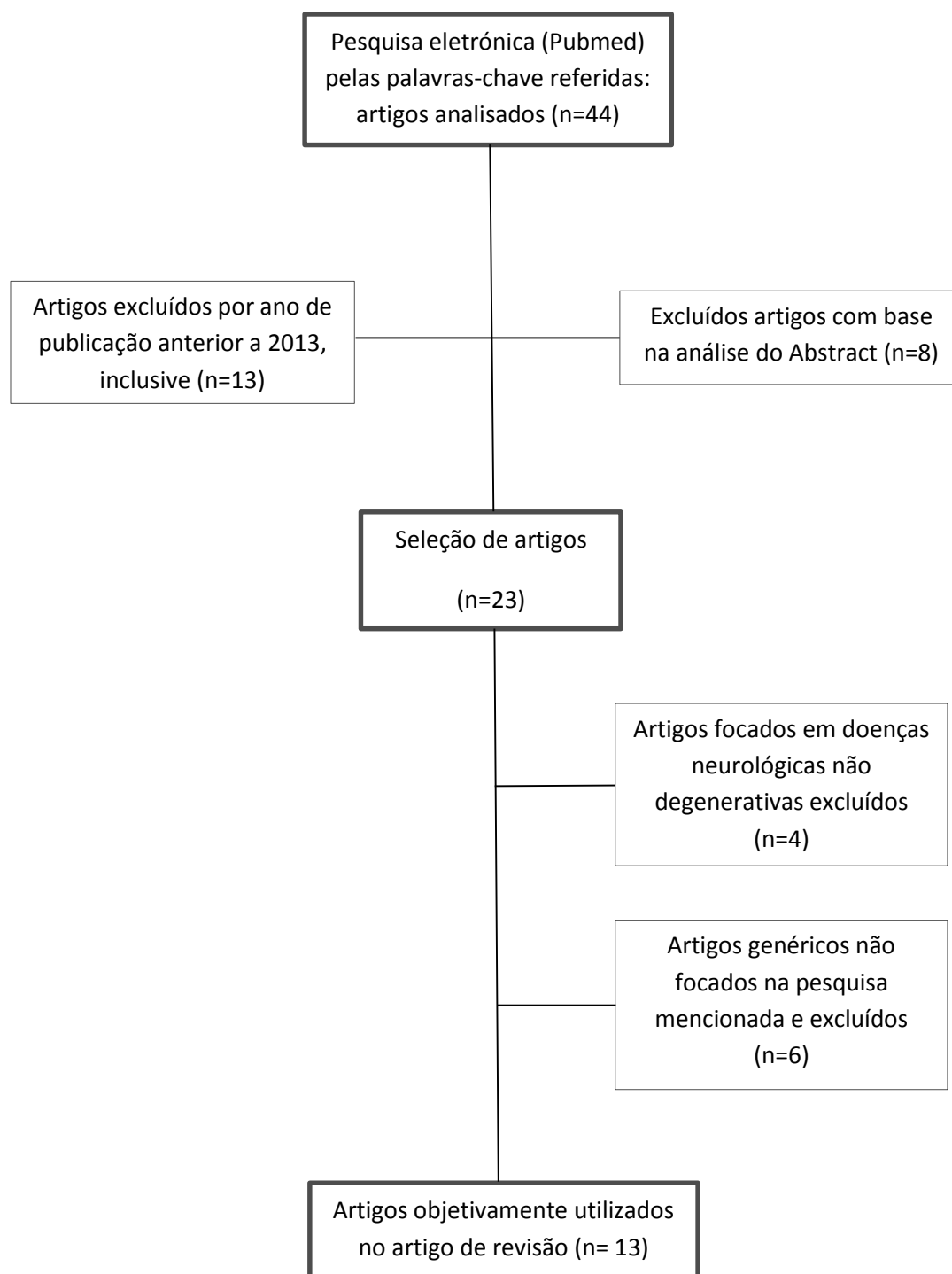
Métodos

Foi realizada uma revisão da literatura sobre o estado da arte dos CPAL nas DNP, concretamente sobre o papel do neurologista, do paliativista e do cuidador no processo da doença crónica.

Foram seleccionados 13 artigos (publicados nos anos 2014-2018, após pesquisa na Pubmed© com base na especificação seguinte e com as palavras MESH: “neurodegenerative diseases” and “neurology” and [“palliative care” or “palliative medicine” or “end of life care” or “terminal care”].

Expõe-se, na Figura 1, o fluxograma do estudo.

Figura 1 - Fluxograma do estudo



O estado da arte dos cuidados paliativos nas doenças neurodegenerativas

A necessidade de CPAL como uma abordagem precoce que enfoca a QDV do paciente parece ser um conceito que começa a ser cada vez mais aceite entre os profissionais de saúde.

Os estudos realizados em doentes oncológicos demonstraram melhor controlo de sintomas, melhor QDV, maiores taxas de planeamento antecipado de cuidados e maior sobrevida, tendo igualmente sido sugerido no campo das DNP pela National Service Framework for Long Term Conditions no Reino Unido e pela Accreditation Council for Graduate Medical Education nos Estados Unidos da América ⁽⁵⁾. Outro estudo ⁽³⁾ refere a existência de evidência científica de envolvimento precoce de CPAL na Esclerose Múltipla, com melhoria do controlo de sintomas e da satisfação do doente e da família (classe II/ classe IV; Recomendação nível C – os CPAL devem ser considerados precocemente na trajetória da doença, dependendo do diagnóstico subjacente).

A necessidade de desenvolvimento e expansão dos CPAL para além da oncologia está a emergir fortemente. Tal é particularmente evidente dentro do campo neurológico, onde tem havido um crescente interesse no que diz respeito à colaboração entre as duas especialidades. Nas doenças neurológicas, a definição e a implementação de CPAL requerem habilidades e conhecimentos específicos que são essenciais para adaptar o conceito de palição às características e complexidades específicas dessas patologias. ⁽²⁾

No que diz respeito aos profissionais responsáveis pela prestação de CPAL, as diretrizes da “Federação Europeia de Sociedades Neurológicas” e da “Sociedade Neurológica Europeia” recomendam que a equipa multidisciplinar de CPAL deve ser composta, pelo menos, por três profissionais diferentes: médico, enfermeiro e assistente social ou psicólogo ⁽³⁾. Outros estudos consideram que mais profissionais deveriam estar envolvidos na abordagem paliativa das doenças neurológicas, propondo: um neurologista, um clínico geral, um fisiatra, um psicólogo, um assistente social, um enfermeiro, um assistente de atendimento ao paciente e um médico de CPAL. ⁽⁸⁾

É também proposto que o neurologista seja o prestador de CPAL básicos, pelo menos na primeira fase da doença, e que seja o responsável por decidir o momento

adequado de envolvimento da equipa multidisciplinar ^(9,10). Sendo assim, o neurologista deve ter formação nos princípios-chave dos CPAL e deve ser capaz de fornecer diretamente uma abordagem paliativa, como será referido, com mais detalhe, mais à frente.

Quando a complexidade da doença requer habilidades diferentes, é sugerido que o próximo passo deve passar por integrar serviços neurológicos com os serviços de CPAL existentes para doenças não neurológicas. Esses serviços deveriam fornecer aconselhamento e, em alguns casos, internamentos temporários do paciente com o objetivo de atingir um resultado determinado e mensurável como aliviar a sobrecarga dos cuidadores e controlar sintomas específicos. ⁽²⁾

A figura em anexo (ANEXO I) evidencia bem esta nova proposta de como devem ser abordados os doentes com DNP.⁽¹¹⁾ A partir desta perspetiva, seria útil identificar alguns "pontos de desencadeamento" que são também marcadores de deterioração clínica e de previsão de uma possível "fase de FDV". Esses "pontos de desencadeamento" são características ou eventos que têm um significado dentro da progressão da doença, são prontamente reconhecidos e podem ser facilmente usados clinicamente. Os gatilhos que têm sido sugeridos incluem problemas de deglutição, infeção recorrente, declínio do estado funcional, primeiro episódio de pneumonia por aspiração, dificuldades cognitivas, perda de peso e sintomas complexos significativos. O uso de tais gatilhos para as condições neurológicas de longo prazo foi defendido pelo Programa Nacional de Cuidados no FDV do Reino Unido que recomenda, por exemplo, as ferramentas “SPICT - Supportive & Palliative Care Indicators Tool” e a “Marie Curie Triggers for Palliative”.⁽¹¹⁾ Outros indicadores importantes são o catalão NECPAL-CCOMS-ICO (vulgo NECPAL, “necessidades paliativas”) e o inglês GSF-PIG (Gold Standards Framework - Proactive Identification Guidance). Ambos utilizam a perceção dos profissionais de saúde sobre a gravidade do estado clínico dos doentes (através da questão surpresa – Ficaria surpreendido se o seu doente morresse no próximo ano?) que acompanham, aliado aos desejos e preferências dos doentes em relação às limitações do tratamento curativo e integração de medidas paliativas.

O NECPAL é um instrumento muito interessante pela sua simplicidade e facilidade na aplicação, sendo muito sensível, mas pouco específico, enquanto o GSF-PIG é um pouco mais complexo, tendo em conta também parâmetros de deterioração

clínica e presença de indicadores que indiquem doença avançada, sendo altamente específico e tendo também uma sensibilidade bastante elevada. ⁽¹²⁾

Um estudo recente, o maior feito na área até hoje, indica que a associação dos gatilhos à sobrevida é complexa e que diferentes gatilhos podem ser mais importantes em diferentes DNP. O uso de gatilhos parece ser valioso na previsão de deterioração nos últimos 6-12 meses de vida. Os gatilhos mais comuns foram o declínio na função física, dor, sintomas complexos (como dor, infecções recorrentes e disfunção cognitiva) e a disfagia. Estes foram encontrados para diversos diagnósticos de doença neurológica como Doença de Parkinson e Esclerose Lateral Amiotrófica. A frequência desses gatilhos pode refletir que estes são os problemas mais onerosos para os pacientes, mas também pode espelhar que os outros desencadeantes, especialmente perda de peso e comprometimento cognitivo, são menos bem avaliados ou documentados. O número total de gatilhos aumentou à medida que a morte se aproximou e parece haver um padrão exponencial. O estudo conclui que diferentes gatilhos podem ser úteis para auxiliar o prognóstico de diferentes condições; no entanto, mais pesquisas com amostras maiores para cada grupo de diagnóstico são necessárias ⁽¹³⁾

Concluindo, podemos verificar que a atualidade deste tema e o seu potencial de crescimento é desafiante. Os bons resultados obtidos com os CPAL nas doenças oncológicas constituem um estímulo para a sua aplicação nas doenças neurológicas graves, igualmente incapacitantes e geradoras de sofrimento para os doentes e cuidadores. Este desiderato pressupõe a mobilização dos conhecimentos já existentes para o âmbito da neurologia, sendo desejável a constituição de equipas multidisciplinares em que o neurologista esteja na primeira linha, sobretudo no início da doença.

O neurologista e o paliativista

Nas DNP nem sempre é possível reverter os danos do sistema nervoso, mas podemos e devemos otimizar a QDV dos nossos doentes, adotando estratégias de comunicação de notícias difíceis, controlando a dor e outros sintomas e planeando antecipadamente os cuidados no FDV. ⁽¹⁴⁾

Como tem sido enfatizado, desde há várias décadas que é reconhecido pelos neurologistas a importância de oferecer um tratamento de qualidade aos doentes em FDV e aos que, não estando em FDV, sofrem de uma doença progressiva limitante. Apesar dessa declarada importância, a ampla incorporação de CPAL na prática neurológica tem sido limitada. A falta de conhecimento sobre, por exemplo, dosagem opióide e a sua titulação, e o desconforto com a prescrição de analgésicos têm sido referidas como barreiras significativas. ⁽⁴⁾ Num estudo que avaliou os conhecimentos sobre a gestão da dor, a grande maioria dos neurologistas ou internos de neurologia entrevistados sentiam maior necessidade de formação nessa área no decurso da especialidade. Muitos outros referiram que existia falta de conhecimentos gerais sobre CPAL entre neurologistas. ⁽⁴⁾

A Academia Americana de Neurologia reconhece a necessidade de os neurologistas adquirirem habilidades básicas em CPAL: “muitos pacientes com doenças neurológicas morrem depois de longas doenças durante as quais um neurologista atua como médico principal ou consultor. Portanto, é imperativo que os neurologistas compreendam e aprendam a aplicar os princípios da medicina paliativa.” Embora os neurologistas também possam ser consultados e possam colaborar com as equipas de CPAL, o seu envolvimento direto com os doentes poderá ser muito vantajoso, havendo já recomendações nesse sentido. ^(3, 4, 14)

A experiência clínica de um neurologista e o acompanhamento que ele faz do doente levam a que compreenda e apoie melhor as experiências do paciente durante toda a vida. Além disso, o curso da doença neurológica é diferente do curso de muitas outras doenças (cancros, doenças cardíacas, doenças pulmonares) tipicamente tratadas por clínicos de CPAL. ^(4, 14)

Os CPAL em neurologia têm aspetos únicos em comparação com os de outras especialidades.

Primeiro, a doença neurológica pode ter um curso prolongado e frequentemente flutuante, caracterizado por declínios inesperados e acúmulo gradual de deficiências. Os pacientes podem necessitar de apoio mais frequente para recaídas repetidas do que pacientes com cursos de doença mais previsíveis.

Segundo, pode haver enorme incerteza prognóstica nos diagnósticos neurológicos, com poucos marcadores prognósticos validados. Isso cria um desafio relevante na preparação dos últimos meses a anos de vida e torna a monitoração cuidadosa do estado neurológico particularmente importante.

Finalmente, como os pacientes neurológicos podem perder mobilidade, capacidade de comunicação e função cognitiva muito antes da morte, eles podem ser vistos com menos frequência em ambientes ambulatoriais durante as últimas fases da progressão da doença. Por conseguinte, é relevante oferecer informação sobre oportunidades de tomada antecipada de decisão sobre o fim do processo. As opções relativamente aos tratamentos de FDV e do local onde se deseja passar os últimos dias podem estar comprometidos, a menos que sejam ponderados no início ou numa fase precoce da doença, quando ainda existe autonomia física e psíquica. ⁽¹⁴⁾

Dados rigorosos sobre o momento ideal da intervenção dos CPAL e o impacto dessas intervenções em neurologia começam a emergir, como os já referidos estudos de *triggers* que podem ajudar a definir os momentos de atuação. Um estudo prospetivo sobre o impacto dos primeiros CPAL no cancro de pulmão de pequenas células mostrou, recentemente, melhorias na QDV e no humor e menor uso de tratamentos agressivos no FDV. A extrapolação para condições neurológicas, especialmente aquelas com carga de sintomas em grande parte sobreposta ao cancro de pulmão de pequenas células (por exemplo, glioblastoma multiforme), sugere que o envolvimento de CPAL iniciais poderia afetar esses pacientes de neurologia de maneira igualmente positiva, havendo já recomendações nesse sentido. ^(3,14,19)

A opinião de especialistas em neurologia vai ao encontro da exigência do envolvimento precoce de CPAL na gestão de diagnósticos neurológicos catastróficos e degenerativos que limitam a vida, seja através da colaboração com equipas especializadas neste tipo de cuidados, seja através da formação de neurologistas nesta área. Infelizmente, a falta de formação e experiência em CPAL entre os neurologistas contribui para a subutilização contínua dos CPAL em pacientes com condições neurológicas de longa duração. ^(14, 19)

Nos EUA, o Accreditation Council for Graduate Medical Education exige que, durante os anos de especialização em neurologia para adultos, o programa inclua exposição a tópicos de cuidados de FDV e CPAL, com ênfase em matérias relevantes e sobreponíveis entre as duas áreas como é o caso do controlo da dor. A formação em CPAL foi integrada em vários níveis de ensino de pós-graduação. De acordo com uma pesquisa de 2009 que incidiu nos programas de especialização de neurologia para adultos no país, 52% dos programas fornecem um ensino sobre os princípios de CPAL e em FDV. Cinco por cento dos programas têm rotação interna e 3% dos programas oferecem rotação externa em CPAL. Além das rotinas hospitalares e da aprendizagem individual, os cursos de CPAL têm por objetivo melhorar o conhecimento dos internos da especialidade quanto aos cuidados no FDV, prognóstico, dosagem de opióides e comunicação com pacientes e familiares. ⁽¹⁵⁾

O Cuidador

Os cuidadores são muitas vezes considerados como secundários no acompanhamento dos doentes, algo que, como se tem vindo a demonstrar, é uma perspetiva errada e prejudicial, tanto para o doente como para o próprio cuidador. Além de haver uma subvalorização do seu papel como fator essencial no acompanhamento do doente, é também muitas vezes desvalorizado o impacto na sua saúde, tanto física como mental que advém do acompanhamento prolongado destes doentes.

Estudos demonstraram ^(16,17) que os cuidadores de pessoas com DNP podem também necessitar de acompanhamento por profissionais de saúde uma vez que estão em maior risco de doença crónica, problemas de sono, depressão, doenças cardiovasculares, e que até podem ter um aumento na taxa de mortalidade significativo quando comparados a pessoas não cuidadoras da mesma faixa etária. Foi também demonstrado que a melhoria da QDV do doente reflete uma melhoria da QDV do cuidador, com redução da taxa de mortalidade referida. ⁽⁷⁾

Estudos também demonstraram que os cuidadores consideram que a informação que lhes é disponibilizada pelos médicos é limitada, particularmente no que diz respeito à progressão da doença, perspetivas de futuro e medicação e seus efeitos secundários, além de que consideram que devem ter um papel relevante nas discussões e decisões relativas à pessoa afetada. ⁽¹⁸⁾ A informação clara e precisa sobre as várias dimensões do cuidar e a valorização do seu trabalho permite aos cuidadores uma participação ativa na medida das suas possibilidades e capacidades. ⁽⁶⁾

Assim, deve ser considerada boa prática na primeira abordagem após o diagnóstico, dar mais ênfase à avaliação e encaminhamento apropriado dos cuidadores para os serviços de apoio e focar a sua preparação em relação à progressão da doença, forma de lidar com situações emergentes, medicação e os seus efeitos colaterais. Isso será particularmente relevante para pacientes numa fase não avançada da doença, em que a afetação de uma equipa interdisciplinar seja impraticável do ponto de vista dos recursos e do aumento indesejado de tempo gasto com pessoal médico para pacientes e cuidadores. ⁽⁷⁾

Apesar disso, nem todas as famílias são capazes de assegurar os cuidados aos seus familiares, seja por medo do sofrimento, por perda de confiança das suas capacidades

para cuidar, por incapacidade física, mental ou psíquica, ou por considerarem que o doente não aprecia a sua dedicação. ⁽⁶⁾

As necessidades educacionais já descritas sugerem que os neurologistas podem melhorar os cuidados oferecidos ao discutir com os cuidadores sobre a progressão da doença, possibilidades futuras, medicação e seus efeitos colaterais. É importante referir que num estudo se conclui que muitas das preocupações dos cuidadores sobre o futuro não eram abordadas em diretivas avançadas, incluindo preocupações sobre a sua futura situação de vida e a capacidade de pagar um lar ou outros cuidados adicionais. ⁽¹⁸⁾ Assim, concluiu-se que, numa abordagem multidisciplinar, o papel de um assistente social pode ser benéfico para abordar estas necessidades bem como ajudar a ligar os cuidadores e doentes a grupos de apoio.

A avaliação dos cuidadores é realizada por médicos ou outros membros da equipa para que seja possível fornecer um apoio adequado. Devido à singularidade de cada cuidador e à sua situação particular, é importante avaliar as necessidades individuais, o nível de informações conhecidas e desejadas. A tabela em anexo (ANEXO II) que apresenta os domínios e construções recomendados para a avaliação do cuidador criadas pela Family Caregiver Alliance e fornecida pela National Guideline Clearinghouse, pode ser útil para médicos, enfermeiros ou assistentes sociais na triagem de problemas relacionados com cuidadores. ⁽⁷⁾

No que diz respeito à sobrecarga do Cuidador, definida como perturbação resultante do lidar com a dependência física e a incapacidade mental do indivíduo alvo da atenção e dos cuidados, pode ser utilizada a escala de sobrecarga de Zarit, desenhada para avaliar a sobrecarga do cuidador em processos, considerada por diversos estudos como válida e fiável. ⁽²⁰⁾

Outra questão, muitas vezes desvalorizada, é o acompanhamento dos cuidadores após a morte do doente, sendo que os CPAL já pressupõem esse acompanhamento na sua abordagem, algo que não parece suficientemente valorizado na medicina em geral. ⁽¹⁸⁾

Para finalizar, num artigo de 2015 ⁽³⁾ o papel do cuidador foi regulamentado, tendo em consideração a evidência e recomendações científicas.

Já existem recomendações e evidência científica que demonstram:

- que a evolução da deterioração física e cognitiva do doente neurológico tem impacto na saúde e QDV do cuidador;

- a importância da avaliação cuidadosa e apoio apropriado ao cuidador para diminuir a sua sobrecarga;
- que o apoio psicossocial *post-mortem* é uma medida necessária;
- que o cuidador principal, mas toda a família deve receber apoio e informação;
- que os próprios profissionais podem sofrer sobrecarga com envolvimento prolongado com pacientes com doença neurológica progressiva e também devem receber apoio;
- que deve haver treino e apoios adequados na redução deste risco de desgaste e outros problemas adicionais.

Recomenda-se então, com maior ou menor grau de “certeza”, que as necessidades dos cuidadores devem ser avaliadas regularmente, o apoio aos cuidadores - antes e depois da morte - é uma parte indispensável dos CPAL, pois pode reduzir o luto complicado e melhorar a QDV dos pacientes. Acresce que os profissionais envolvidos no cuidado da doença progressiva devem receber educação, apoio e supervisão para reduzir os riscos de esgotamento emocional e *burnout*.

Horizontes

É notório um maior investimento na área não oncológica dos CPAL, assim como uma consciencialização mais generalizada do que significa realmente este tipo de cuidados e dos seus benefícios no cômputo geral. A integração e a interação entre neurologia e CPAL está cada vez mais presente nas recomendações dos organismos que os tutelam. Ainda assim, existe um longo caminho a percorrer. Algumas das ideias que têm sido propostas, tendo em vista uma melhoria destes cuidados fundamentais, são:

1. Desenvolvimento e validação de preditores prognósticos mais precisos, particularmente para a sobrevida em seis meses, para alertar os médicos sobre encaminhamentos paliativos potencialmente apropriados. No que diz respeito a doenças agudas, a utilização de instrumentos prognósticos como a Escala de Coma de Glasgow, a Escala de Hunt e Hess, o Score de Hemorragia Intracerebral, a Escala dos Institutos Nacionais de Saúde e a pontuação FUNC (Functional Outcome in Patients with Primary Intracerebral Hemorrhage) podem refinar, ainda mais, as estimativas de desfecho. As escalas, no entanto, não preveem a QDV, que é subjetiva, mas de grande importância para os pacientes e para as famílias. Estimar o resultado na doença neurológica é mais desafiador do que na população de oncologia. Oferecer um “melhor caso, pior caso e cenário de caso mais provável” reconhece a falta de certeza e proporciona esperança aos pacientes e famílias, temperada por expectativas realistas. ^(2,19)
2. Melhor identificação de pacientes de alto risco e cuidadores para encaminhamento para CPAL. Reconhecer a incerteza que existe na prática médica, e até mesmo adotá-la, é uma habilidade essencial para todos os médicos. Mesmo em face da incerteza prognóstica, discussões sobre o declínio esperado e a morte são necessárias e desejadas para fornecer aos pacientes e familiares informações suficientes para orientar decisões importantes, tratamentos, metas, ambientes de vida e transição para “casas de repouso”. ^(2, 19)
3. Ensaio clínico, incluindo estudos de implementação, para melhorar o controlo de sintomas não motores. Ensaio de terapias limitados no tempo são outra opção para a gestão deste problema. Esses estudos podem ser particularmente benéficos em doenças agudas ou fases mais tardias da doença, já que os tomadores de decisão

substitutos assumem frequentemente essa responsabilidade sem o pleno conhecimento das preferências dos pacientes. ⁽²⁾

4. Estudos centrados no paciente para identificar e caracterizar necessidades de CPAL em neurologia e preferências para atender a essas necessidades. No entanto, há necessidade urgente de considerar o papel dos CPAL na abordagem de todas as doenças neurológicas progressivas. Isso envolverá não apenas serviços de CPAL e de neurologia, mas também cuidados primários, serviços de reabilitação e outros serviços médicos e profissionais. Existe uma interação particular com a medicina de reabilitação, uma vez que muitas vezes há uma sobreposição nas áreas de cuidados prestados, particularmente quando há uma doença lentamente progressiva. As questões de colaboração e interação com outras disciplinas, e dentro das disciplinas, são complexas e novas pesquisas seriam benéficas, com o objetivo de esclarecer a maneira mais apropriada de apoiar pacientes e famílias, sem aumentar a interação com várias equipas de atendimento. ^(2,3)
5. Como o subcampo de CPAL em neurologia é tão incipiente, abundam oportunidades de pesquisa e liderança. São necessários neurologistas para contribuir com o seu conhecimento para o avanço dos CPAL na área - conhecimentos sobre diagnóstico e controlo de doenças, avanços nos tratamentos e prognóstico para doenças neurológicas e partilha de experiências sobre cuidados para pacientes com doença neurológica limitadora da vida. É muito importante que os neurologistas partilhem os seus conhecimentos com estagiários e outros especialistas para, dessa forma, proporcionarem alívio ao sofrimento dos pacientes com doença neurológica e das famílias atingidas pela iminente perda devastadora. Além disso, os neurologistas são adeptos da interpretação de sinais neurológicos que podem ser indicadores precoces de progressão da doença e/ou de sofrimento dos doentes. Esses indicadores podem facilitar a discussão com famílias de pacientes e proporcionar maior compreensão e aceitação da natureza terminal do processo da doença. ⁽¹⁴⁾
6. Custo-efetividade e estudos de resultados de intervenções em cuidados paliativos em neurologia não são ainda conhecidos. Mais pesquisas são necessárias para entender (1) que pacientes com doença neurológica podem extrair o maior benefício das intervenções de CPAL, (2) o momento ideal dessas intervenções e (3) o modelo de intervenção em si.

A teleneurologia tem tido uma crescente relevância na avaliação de acidentes vasculares cerebrais agudos, e consultas remotas podem vir a ser usadas em CPAL, porque as restrições de mobilidade podem limitar as consultas presenciais.

Como próximo passo na evolução dos cuidados neuropaliativos poderíamos considerar a extrapolação das melhores práticas de outras disciplinas e adaptá-las para atender a condições neurológicas específicas. ^(2,19)

Agradecimentos

O meu profundo agradecimento ao Prof. Dr. Paulo Reis Pina, pela imensa ajuda, pela disponibilidade, paciência e simpatia desde o início de todo este processo. Este trabalho não teria sido possível sem o seu auxílio.

Estou grato ao meu pai, aos meus irmãos, João e Manel, e às minhas cunhadas, pela atenção e pelo cuidado que, sempre, me dispensaram. Evidencio o João pelo prestimoso contributo para a consecução deste projeto.

Registo uma palavra de grande carinho ao pequeno Francisco, cujo nascimento me trouxe alegria e alento.

Aos meus amigos e colegas e a todos aqueles que, direta ou indiretamente, me acompanharam neste trajeto, o meu sincero reconhecimento.

Um agradecimento especial à minha mãe pelo apoio incansável que me deu na realização deste trabalho, e por ser indubitavelmente a pessoa mais admirável e inspiradora que conheci na minha vida.

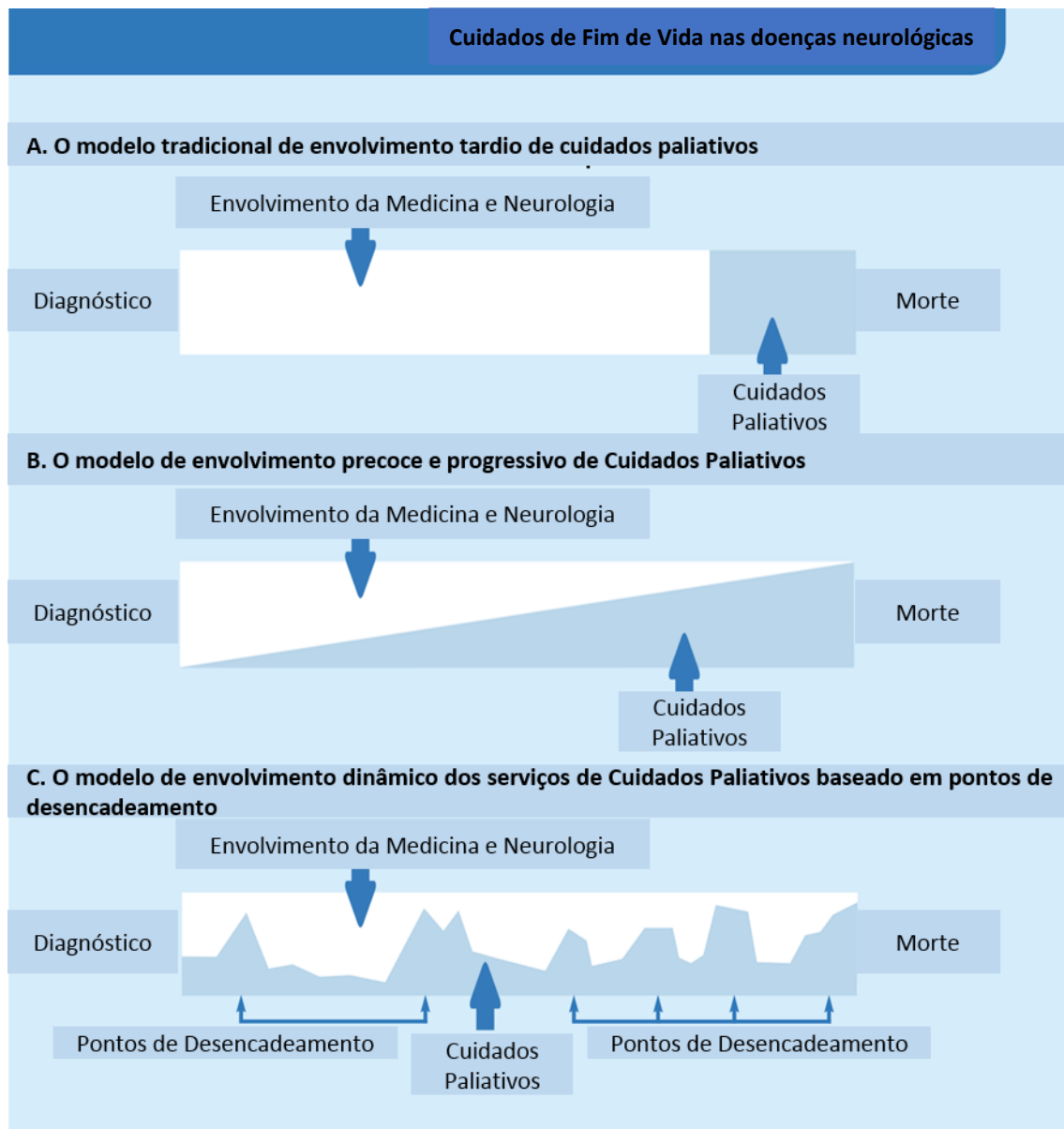
Bibliografia

1. World Health Organization (WHO) website - <http://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>
2. Boersma, I., Miyasaki, J., Kutner, J., Kluger, B. (2014) Palliative Care and Neurology – Time for a Paradigm Shift. *Neurology®*; 83:561-567.
3. Oliver, D. J., Borasio, G. D., Caraceni, A., de Visser, M., Grisold, W., Lorenzi, S., Veronese, S., Voltz, R. (2016). A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurologic diseases. *European Journal of Neurology*; 23(1): 30-38.
4. Robinson, M. T., Barrett, K. M. (2017). Palliative Care in Neurology. *Neurology*; 82:180-182.
5. Bouça-Machado, R., Titova, N., Chaudhuri, K. R., Bloem, B. R., Ferreira, J. J. (2017). Palliative Care for Patients and Families with Parkinson's Disease. *International Review of Neurobiology*; 132: 475-509.
6. Barbosa, A., Reis Pina, P., Tavares, F., Galriça Neto, I. (2016). Manual de Cuidados Paliativos, 3ª Edição. Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.
7. Boersma, I., Jones, J., Coughlan, C., Carter, J., Bekelman, D., Miyasaki, J., Kutner, J., Kluger, B. (2017). Palliative Care and Parkinson's Disease: Caregiver Perspectives. *Journal of Palliative Medicine*; 20(9): 930-938.
8. Provinviali, L., Corlini, G., Tarquini, D., Defanti, C. A., Veronese, S., Pucci, E. (2016). Need for palliative care for neurological diseases. *Neurological Sciences*; 37(10):1581-1587.
9. Van Vliet, L. M., Gao, W., DiFrancesco, D., Crosby, V., Wilcock, A., Byrne, A., Al-Chalabi, A., Chaudhuri, K. R., Evans, C., Silber, E., Young, C., Malik, F.,

- Quibell, R., Higginson, I. J.(2016). How integrated are neurology and palliative care services? Results of a multicentre mapping exercise. *BMC Neurology*; 16: 63.
10. Quill, T.E., Abernethy A.P. (2013) Generalist plus specialist palliative care—creating a more sustainable model. *New England Journal of Medicine*; 368(13): 1173-1175.
 11. The National Council for Palliative Care – National end of Life Care Program – End of Life Care in Long term Neurological Conditions, a framework for implementation, 2011.
 12. André P. Prevalência e Características das Pessoas com Necessidades Paliativas Internadas em Serviços Hospitalares Generalizados. Contributo para a Tradução e Validação da Ferramenta NECPAL-CCOMS-ICO® para a População Portuguesa. Dissertação. Mestrado em Cuidados Paliativos. Lisboa: FMUL; 2018.
 13. Hussain, J., Allgar, V., Oliver, D. (2018). Palliative care triggers in progressive neurodegenerative conditions: An evaluation using a multi-centre retrospective case record review and principal component analysis. *Palliative Medicine*; 32(4): 716-725.
 14. Dallara, A., Tolchin, D. W. (2014). Emerging subspecialties in Neurology – Palliative Care. *Neurology®*; 82(7): 640-642.
 15. Schuh, L.A., Adair, J.C., Drogan, O., Kissela, B.M., Morgenlander J.C., Corboy J.R. (2009). Education research: neurology residency training in the new millennium. *Neurology*; 72(4): e15-20.
 16. Giordano, A., Cimino, V., Campanella, A., Morone, G., Fusco, A., Farinotti, M., Palmisano, L., Confalonieri, P., Lugaresi, A., Grasso, M. G., Ponzio, M., Veronese, S., Patti, F., Solari, A. (2016). Low quality of life and psychological wellbeing contrast with moderate perceived burden in carers of people with severe multiple sclerosis. *Journal of Neurological Sciences*; 366: 139-145.

17. Gofton, T. E., Chum, M., Schulz, V., Gofton, B. T., Sarpal, A., Watling, C. (2017). Challenges facing palliative neurology practice: A qualitative analysis. *Journal of Neurological Sciences*; 385: 225-231.
18. Golla, H., Mammeas, S., Galushko, M., Pfaff, H., Voltz, R. (2015). Unmet needs of caregivers of severely affected multiple sclerosis patients: A qualitative study. *Palliative & Supportive Care*; 13(6): 1685-1693.
19. Robinson, M. T., Holloway, R. G. (2017). Palliative Care in Neurology. *Mayo Clinic Proceedings*. 92(10): 1592-1601.
20. Ferreira, F., Pinto, A., Laranjeira, A., Pinto, A. C., Lopes, A., Viana, A., Rosa, B., Esteves, C., Pereira, I., Nunes, I., Miranda, J., Fernandes, P., Miguel, S., Leal, V., Fonseca, C. (2010). Validação da escala de Zarit: sobrecarga do cuidador em cuidados paliativos domiciliários, para população portuguesa. *Cadernos de Saúde*; 3(2): 13-19.

Anexo I



Fonte: The National Council for Palliative Care – National end of Life Care Program – End of Life Care in Long term Neurological Conditions, a framework for implementation, 2011.

Anexo II

Contexto	<p>Relação entre Cuidador e Doente</p> <p>Ambiente físico (habitação, facilidades oferecidas)</p> <p>Agregado Familiar (número de residentes na habitação, etc.)</p> <p>Situação financeira</p> <p>Qualidade da relação familiar</p> <p>Duração do cuidado</p> <p>Estado de empregabilidade</p>
Perceção do estado de saúde e estado funcional do doente pelo cuidador	<p>Atividades da vida diária e necessidade de supervisão</p> <p>Atividades instrumentais da vida diária (controlo financeiro, uso do telefone)</p> <p>Necessidades psicossociais</p> <p>Declínio cognitivo</p> <p>Problemas comportamentais</p> <p>Testes e procedimentos médicos</p>
Preferências e Valores do Cuidador	<p>Vontade do doente/cuidador receber/assumir os cuidados</p> <p>Perceção de obrigação filiar para assumir os cuidados</p> <p>Normas baseadas na cultura</p> <p>Preferências para marcação e prestação dos cuidados</p>
Bem-estar do Cuidador	<p>Autoavaliação do seu estado de saúde</p> <p>Condições de saúde e sintomas existentes</p> <p>Depressão ou outros sinais de desequilíbrio emocional (ex: ansiedade)</p> <p>Satisfação/Qualidade de Vida</p>
Consequências dos cuidados prestados	<p>Desafios percebidos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Isolamento Social • Desgaste laboral • Desgaste da saúde física e mental • Desgaste financeiro • Desgaste da relação familiar <p>Benefícios percebidos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Satisfação por apoiar um familiar • Desenvolver novas habilidades e competências • Melhorar as relações familiares
Habilidade/Experiência/Sabedoria para prestar os cuidados	<p>Confiança e competências para prestar cuidados</p> <p>Conhecimentos de cuidados médicos básicos</p> <p>Rede de apoio formal ou informal e consciência da importância do suporte social</p>
Recursos que o cuidador pode usar	<p>Força anímica existente ou potencial (a que se possa “agarrar”)</p> <p>Estratégias para enfrentar adversidades</p> <p>Recursos Financeiros (subsídios)</p> <p>Serviços e recurso da comunidade (organizações religiosas, rede de voluntários)</p>

Fonte: Boersma, I., Jones, J., Coughlan, C., Carter, J., Bekelman, D., Miyasaki, J., Kutner, J., Kluger, B. (2017). Palliative Care and Parkinson’s Disease: Caregiver Perspectives. *Journal of Palliative Medicine*; 20(9): 930-938.

